



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2011

Plötzliche Gehverweigerung im Kleinkindesalter

Chaudri, A ; Bürki, S ; Donati, F ; Humpert, S ; Strozzi, S ; Weisstanner, C ; Villiger, R

DOI: <https://doi.org/10.4414/smf.2011.07511>

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-168122>

Journal Article

Published Version



The following work is licensed under a Creative Commons: Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0) License.

Originally published at:

Chaudri, A; Bürki, S; Donati, F; Humpert, S; Strozzi, S; Weisstanner, C; Villiger, R (2011). Plötzliche Gehverweigerung im Kleinkindesalter. Swiss Medical Forum, 11(19):332-334.

DOI: <https://doi.org/10.4414/smf.2011.07511>

Plötzliche Gehverweigerung im Kleinkindesalter

Ayesha Chaudri^a, Sarah Bürki^b, Filippo Donati^c, Sebastian Humpert^e, Susi Strozzi^b,
Christian Weisstanner^d, Reto Villiger^a

Fallschilderung

Eine Mutter stellte sich mit ihrer knapp 2-jährigen Tochter auf der Notfallstation vor. Das Mädchen habe vor 4 Tagen wiederholt erbrochen ohne Durchfall, sei in den letzten Tagen zunehmend trinkschwach und schlapp geworden, esse kaum mehr und habe innert 4 Tagen 1 Kilo verloren. Es schlafe sehr viel, spiele weniger, bewege sich kaum mehr, und wenn sie gehe, dann nur mit kleinen Schritten und unsicher. Sie leide wohl unter Schmerzen, habe aber weder Fieber noch Schnupfen, lediglich seit längerem etwas Husten. Vor drei Wochen habe sie einen febrilen Infekt und gerötete Augen gehabt, diese Symptome seien innert einiger Tage vollständig verschwunden.

In der Vorgeschichte waren keine ungewöhnlichen Krankheiten ausser einer komplikationslosen Frühgeburtlichkeit zu eruieren. Das Kind war geimpft nach Schweizer Impfplan, und ein Zeckenstich war nicht erinnerlich. In der Umgebungsanamnese ergaben sich eine aktuelle Erkältung bei der Mutter sowie ein grip-paler Infekt bei der Grossmutter eine Woche zuvor.


Die klinische Untersuchung zeigte ein afebriles, normokardes und normotones 1½-jähriges Mädchen in reduziertem Allgemeinzustand. Der Allgemeinstatus war bis auf ein leicht unter der 3. Perzentile liegendes Gewicht unauffällig. Das Gangbild war kleinschrittig und unsicher, der Hirnnervenstatus unauffällig und sämtliche Muskeleigenreflexe seitengleich auslösbar. Der Gelenkstatus zeigte keine Auffälligkeiten, doch das Mädchen reagierte auf Druck im Hüft- resp. Beckenbereich, so dass man von einer Schmerzempfindlichkeit in diesem Bereich ausgehen musste. Die Wirbelsäule wies keine Druck- oder Klopfdolenz auf.

Im Labor zeigten sich initial eine leichte Leukozytose von 16,1 G/l und eine deutliche Thrombozytose von 1223 G/l, die sonstigen hämatologischen und laborchemischen Werte fielen normal aus, insbesondere Elektrolyte, Blutgasanalyse und Blutzucker. Die weitere Infektabklärung mit Urinstatus und Thoraxröntgen war ebenso unauffällig. Die Sonographie der Hüften zeigte keine Auffälligkeiten, insbesondere keinen Erguss. Bei der am nächsten Tag durchgeführten Blutentnahme waren die Leukozyten auf 10,3 G/l und die Thrombozyten auf 953 G/l zurückgegangen, während die BSG (mit 6 mm/h), Eisenparameter, Protein, CK, Leber- und Nierenparameter alle normwertig ausfielen.

Im Verlaufe der Hospitalisation kam es zu einer vollständigen Verweigerung des Gehens, aber auch des Stehens und Sitzens. Wurde das Mädchen passiv in

diese Positionen gehoben, weinte es und verrenkte sich. Es schien intermittierende Kopfschmerzen zu haben, zudem diffuse, schwierig zu lokalisierende Schmerzen, wobei das Kind am ganzen Körper sehr berührungsempfindlich war und bei Untersuchungen schlecht kooperierte. Zudem schlief es auch tagsüber die meiste Zeit, während es aber in den wenigen Wachphasen mental völlig adäquat reagierte. Auch im weiteren Verlauf trat nie Fieber auf, und die Infektparameter blieben normal, insbesondere CRP und BSG.

Bei unklarem Krankheitsbild mit einer auffallenden Schläfrigkeit und beginnender Nackensteifigkeit erfolgten am dritten Hospitalisationstag eine Lumbalpunktion sowie ein natives Schädel-CT. Die Bildgebung war unauffällig, der Liquor zeigte folgende Werte: Farbe klar, Zellzahl 14/mm³, davon 10 Mononukleäre und 4 Polynukleäre, Protein 2,21 g/l, Glukose 4,17 mmol/l, Lactat 2,0 mmol/l. Die Borrelienserologie war negativ. Eine Stoffwechselstörung wurde in Betracht gezogen, doch Ammoniak und Laktat waren unauffällig, der Urinstatus ebenfalls.

Am vierten Hospitalisationstag ergaben sich in der neurologischen Untersuchung neu eine Areflexie der unteren sowie eine Hyporeflexie der oberen Extremitäten, während der Muskeltonus und die rohe Kraft unauffällig waren. Der übrige neurologische Status, insbesondere auch der Hirnnerven, war normal. Immer noch war das Kind sehr müde und schlief die meiste Zeit. Ein MRI des Schädels zeigte keine relevanten Pathologien. Das Mädchen wurde gleichentags mit einer Verdachtsdiagnose ins Zentrumsspital verlegt. Dort erfolgte eine umfassende Reevaluation, wobei die Sonographie des Abdomens, der Hüftgelenke sowie das Röntgen der Wirbelsäule und des Beckens keine Auffälligkeiten ergaben. Im spinalen MRI fiel ein leptomeningeales Enhancement um den Conus sowie der Cauda equina und multisegmental symmetrisch der Nervenwurzeln zervikothorakolumbal auf, entsprechend einer Polyradikulitis (Abb. 1 ). Die elektrophysiologische Untersuchung zeigte deutlich verlängerte distale motorische Latenzen und deutlich verlangsamte Nervenleitgeschwindigkeiten am N. ulnaris (Nervenleitgeschwindigkeit 11 m/s) und am N. peroneus links (NLG 22 m/s), die F-Wellen-Persistenz war vermindert bei erhöhter Chronodispersion der Reizantworten. Die Muskelsummenaktionspotentiale zeigten eine pathologi-

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag haben.

^a Kinderklinik Wildermeth, Spitalzentrum Biel; ^b Neuropädiatrie, Kinderklinik Bern; ^c Neurologie, Spitalzentrum Biel und Inselspital Bern; ^d Neuroradiologie, Inselspital Bern; ^e Neurologie, Inselspital Bern

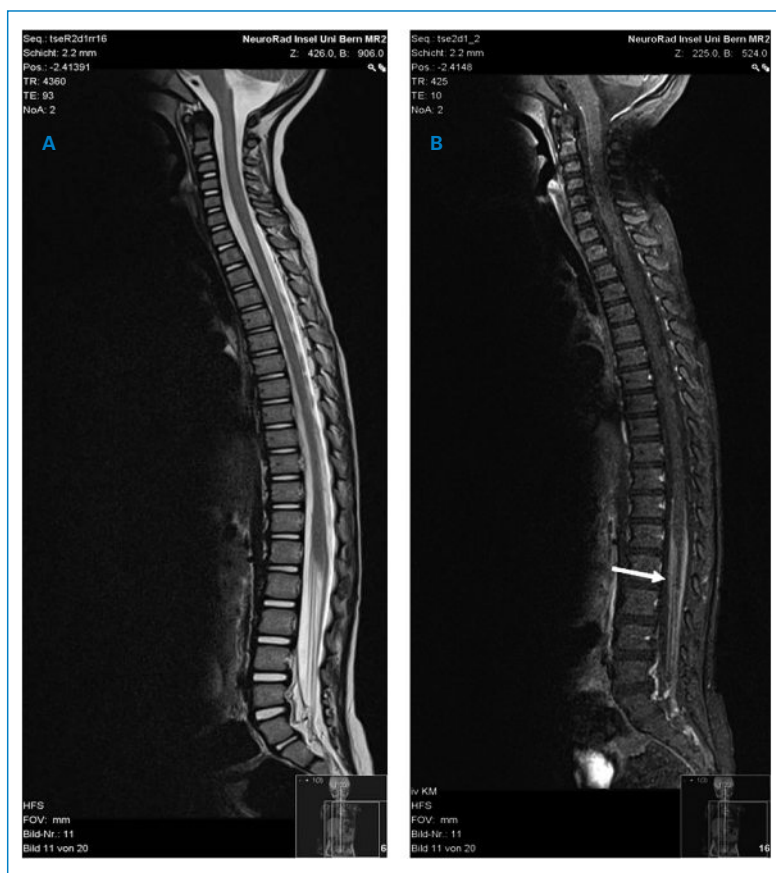


Abbildung 1

Spinales MRI. Links T2 sagittal, ohne Kontrastmittel: keine Myelopathie.

Rechts T1 sagittal nach Kontrastmittelgabe: Enhancement der Cauda equina (Pfeil).

sche temporale Dispersion, ein Nervenleitungsblock konnte nicht nachgewiesen werden. Diese Befundkonstellation war typisch für eine demyelinisierende Polyneuropathie.

Angesichts der Diagnose eines Guillain-Barré-Syndroms (GBS) wurde eine intravenöse Immunglobulintherapie begonnen, unter welcher es zu einer eindrucksvollen klinischen Besserung kam: Regredienz von Schmerz und Berührungsempfindlichkeit sowie der A- bzw. Hyporeflexie. Nach einer Woche hatte das Mädchen deutlich weniger Schmerzen, war nicht mehr schläfrig und zeigte wieder ein gewisses Interesse am Spiel. Unter intensiver Physiotherapie vermochte es am 15. Hospitalisationstag erstmalig wieder einige Schritte zu gehen, bald darauf wurde es entlassen. Über die folgenden Wochen trat eine stetige Besserung bis hin zur vollständigen Normalisierung ein.

Diskussion

Das Kleinkind mit Gehverweigerung ist ein häufiges Problem in der pädiatrischen Tätigkeit. Meist stellt sich als Ursache eine Coxitis fugax, ein Morbus Perthes, eine *Toddler's fracture* oder eine andere Verletzung der unteren Extremität heraus. Gelegentlich kommen schwerwiegendere Krankheiten zum Vorschein, z.B. infektiöser (Osteomyelitis, Arthritis) oder onkologischer

Natur (akute Leukämie, Knochentumoren). Der vorliegende Fall zeigt, wie weit das ätiologische Spektrum reichen kann.

Das Krankheitsbild liess vorerst an ein lokalisiertes Problem des Bewegungsapparates denken, z.B. eine Coxitis oder Spondylodiszitis, wobei sich weder radiologisch noch im Blutlabor eine Bestätigung dafür fand. Die Tatsache, dass die Infektparameter auch im Verlauf normal blieben und das Kind stets afebril war, machte eine infektiöse oder rheumatologische Ursache unwahrscheinlich. Gleiches galt bei normaler CK für eine Myositis. Infolge des diffusen Krankheitsbildes mit extremer Schwäche und AZ-Verschlechterung musste auch eine Stoffwechselstörung ausgeschlossen werden. Die ausgeprägte Thrombozytose hätte ein Hinweis für eine hämato-onkologische Erkrankung sein können. Die Werte waren im Verlauf aber regredient, und das Blutbild wurde mehrfach als normal beurteilt. Schliesslich führte die auffällige Schläfrigkeit des Kindes auf die neurologische Abklärungsschiene. Radiologisch zeigten sich keine Hinweise für einen Tumor oder eine Myelinisierungsstörung des Gehirns. Die deutliche Erhöhung der Liquorproteine bei leichter monozytärer Pleozytose sowie die erst im Verlauf aufgetretene Areflexie führten zur Verdachtsdiagnose des GBS.

Schliesslich bestätigte das spinale MRI die Diagnose einer Polyradikulitis. Gleichzeitig konnte eine andere Affektion des Myelons ausgeschlossen werden, so v.a. ein Rückenmarkstumor als wichtige Differentialdiagnose einer zytoalbuminären Dissoziation im Liquor. Die elektrophysiologischen Untersuchungen, welche als sehr spezifische und sensitive Tests in der Diagnostik des GBS gelten [1], konnten das demyelinisierende Schädigungsmuster der Polyradikuloneuropathie bestätigen, so dass wir schliesslich von einem GBS ausgehen mussten.

Aus epidemiologischen Studien ist bekannt, dass das GBS mit einer Häufigkeit von 0,5 bis 2% auf 100 000 Personen unter 18 Jahren auftritt [2]. Die Krankheit kann in jedem Alter vorkommen. Im Kindesalter ist sie die häufigste Ursache einer akuten schlaffen Lähmung. Pathophysiologisch handelt es sich meist um eine Myelindestruktion der peripheren Nerven, so dass das Bild einer akuten demyelinisierenden Neuropathie entsteht; seltener ist eine axonale Schädigung der Hauptmechanismus [2]. Typischerweise tritt dieser Immunprozess kurze Zeit nach einer respiratorischen oder intestinalen Infektion auf.

Die klassische klinische Trias des GBS umfasst die Befunde Muskelschwäche, Hyporeflexie und erhöhte Liquorproteine [3, 4]. Als Voraussetzung für die Diagnose gelten die ersten beiden Kriterien: Muskelschwäche und Hypo- oder Areflexie, welche mehr als ein Glied betreffen und im klassischen Falle ein symmetrisches und aufsteigendes Muster sowie eine Zunahme der Beschwerden innert Tagen bis wenigen Wochen aufweisen. Als die Diagnose stützende Kriterien gelten: relative Symmetrie der Befunde, milde sensible Ausfälle, initial fehlendes Fieber, Beteiligung von Hirnnerven oder autonomem Nervensystem, erhöhte Liquorproteine, abnormale Elektrodiagnostik, spontane Besserung nach 2–4 Wochen [4]. Andererseits sind verschiedene

Fallberichte von Kindern bekannt, bei welchen wie in unserem Fall Schmerzen im Bereich des Rückens, Beckens oder der Beine eine dominierende Rolle spielen. Gemäss einer prospektiven multizentrischen Studie aus Deutschland, welche die klinische Manifestation des GBS bei 95 Kindern untersuchte, zeigten 79% neuropathische Schmerzen (die Hälfte davon schwere), und 60% waren unfähig zu gehen [5]. Nguyen et al. fanden in einer retrospektiven Studie bei Kindern unter 6 Jahren mit GBS, dass Schmerzen bei 79% der Kinder bei Spitaleintritt vorhanden waren und bei allen Kindern irgendwann im Krankheitsverlauf manifest wurden. Schmerzen, v.a. im Bereich des Rückens und der Beine, waren oft das wichtigste Symptom überhaupt und führten in 69% der Fälle zu einer initial falschen Diagnose [6]. Letzteres ist auch insofern gut nachvollziehbar, als dass Kleinkinder ihre Beschwerden oft nur wenig verbalisieren können und bei Untersuchungen schlecht kooperieren, so dass allenfalls leichte Formen der Muskelschwäche nicht erkannt werden.

Wie im vorliegenden Fall ist die Prognose des GBS beim Kind meist gut. Die neurologischen Befunde normalisieren sich in der Regel innert einiger Monate. Und die Mortalitätsrate (bedingt durch respiratorische und kardiale Komplikationen) liegt mit 3–4% deutlich tiefer als im Erwachsenenalter [2]. Dabei scheint die Therapie mit intravenösen Immunglobulinen oder Plasmapherese den Langzeit-Outcome nicht wesentlich zu beein-

flussen, jedoch eine Verkürzung des Krankheitsverlaufes zu bewirken [2].

Zusammenfassend können wir festhalten, dass bei Kleinkindern mit GBS häufig nicht die klassische aufsteigende Paralyse mit Areflexie, sondern Schmerzen und Gehstörungen die dominierenden klinischen Zeichen sind. Letzteres führt oft dazu, dass die Diagnose des GBS lange unerkannt bleibt, was potentiell schwerwiegende Folgen haben kann.

Korrespondenz:

Dr. med. Reto Villiger
Kinderklinik Wildermeth am Spitalzentrum Biel
CH-2501 Biel/Bienne
reto.villiger@spital-biel.ch

Literatur

- 1 Ropper AH, Wijdicks EF, Shahani BT. Electrodiagnostic abnormalities in 113 consecutive patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 1990;47:881.
- 2 Agrawal S, Peake D, Whitehouse WP. Management of children with Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2007;92:ep161–ep168.
- 3 Jones HR. Childhood Guillain-Barré syndrome: clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol.* 1996;11:4.
- 4 Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 (suppl):S21–24.
- 5 Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics.* 2007;38:10.
- 6 Nguyen DK, Agenarioti-Bélanger S, Vanasse M. Pain and the Guillain-Barré syndrome in children under 6 years old. *J Pediatr.* 1999;134:773.